

Aus der Medizinischen Poliklinik der Universität Mainz

Direktor: Professor Dr. med. R. Duesberg

Klinische Beobachtungen beim sogenannten inkompletten Aortenbogen-Syndrom

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Johannes-Gutenberg-Universität zu Mainz

vorgelegt von
DJAMALEDDIN KAMALI
aus Teheran/Iran

Mainz 1962

7



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Medizinischen Poliklinik der Universität Mainz
Direktor: Professor Dr. med. R. Duesberg

Klinische Beobachtungen beim
sogenannten inkompletten
Aortenbogen-Syndrom

INAUGURAL-DISSERTATION
Zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Johannes-Gutenberg-Universität zu Mainz



vorgelegt von

DJAMALEDDIN KAMALI

Aus Teheran/Iran

Mainz 1962



Dekan : Prof. Dr. H. Bredt

Coreferent: Prof. Dr. R. Duesberg

Referent : Prof. Dr. H. Spitzbarth

Klinische Beobachtungen beim sogenannten inkompletten Aortenbogen-Syndrom

Da zur Zeit die Zahl der Erkrankungen des Zirkulationsapparates mehr und mehr im Ansteigen begriffen ist, hat das starke Interesse an den Erkrankungen der Gefäße auch eine vermehrte Beachtung der seltenen Gefäßleiden mit sich gebracht.

So ist auch die seltene Krankheit, die zuerst durch den japanischen Ophthalmologen TAKAYASU 1908 (1) beschrieben wurde, in den letzten Jahrzehnten von mehreren Autoren häufiger in das Blickfeld gerückt worden. Sie erschien in der Literatur unter den Bezeichnungen "Takayasu-sches Syndrom", "Obliterationssyndrom der supra-aortischen Äste", "Aortenbogensyndrom", "pulseless disease", "Martorell-Fabresches Syndrom", "Umgekehrte Aortenisthmusstenose", "maladie sans pouls", "Carotis-Subklavia Arteriitis", "Primäre Arteriitis des Aortenbogens", "Chronische Riesenzellenarteriitis" und "young female arteriitis variety".

TAKAYASU stellte im Jahre 1908 fest, dass bei manchen Patienten mit Retenitis und Chorionretenitis die Armpulse und teilweise auch die Karotispulsation völlig fehlten. Daher beschrieb er das Krankheitsbild und stellte dabei die drei folgenden Symptome als wesentliche Kennzeichen heraus: Fehlen des Radialispulses, Gefäßveränderungen an der Netzhaut und Katarakt (2).

Das Syndrom des inkompletten besonders aber des kompletten Verschlusses der vom Aortenbogen abgehenden grossen Arterie ist sehr selten; bis zum Jahre 1955 sind nach HARDERS und WENDEROTH (3) in der Weltliteratur etwa 100 Fälle des kompletten Syndroms beschrieben worden. Die inkompletten Syndrome sollen nach Angabe der genannten Autoren häufiger sein. So haben allein ROSS und MCKUSICK (4) bis zum Jahre 1953 etwa 30 Fälle der unvollständigen Art gesehen und veröffentlicht. Bei der Entstehung der Krankheit spielen nach ASK-UPMARK (5) unter anderem auch rassische und regionale Einflüsse eine Rolle. Er betont, dass das Syndrom vorwiegend in Ländern mit feuchtem Seeklima nachzuweisen sei, in denen auch Gelenkrheumatismus, Infektionskrankheiten und ähnliche Erkrankungen gehäuft auftreten. Eine grössere Zahl innerhalb eines Landes ist bis jetzt nur in Japan beobachtet worden. Nach SCHIMIZU und SANO (6, 7) hat man dort bis zum Jahre 1957 über 170 Krankheitsfälle festgestellt. Ausserhalb Japans wurden bis zum Jahre 1953 28 Fälle aus Nordamerika, Europa und hauptsächlich Skandinavien sowie 1959 von SANEN (8) ein weiterer Fall aus Nordamerika gemeldet. In Deutschland erwähnten BENEKE 1925 (9), BITTORF 1947 (12) und BAYERMANN 1957 (11) je einen Fall sowie KROSCHE und ROHDE 1957 (22) und FRIESE und ROTZLER 1957 (10) je drei Fälle. Mit einigen wenigen Ausnahmen waren nur Frauen im Alter zwischen 15 und 61 Jahren - mit besonderer Häufung im zweiten und dritten Jahrzehnt - betroffen. Eine berufliche Disposition zum Aortenbogen-syndrom ist nach den bisherigen Publikationen

nicht eindeutig. Es kann kein Zusammenhang zwischen Krankheit und Beruf nachgewiesen werden. So führen die Autoren unter ihrem Krankengut folgende Fälle auf: BIRKE, OLHAGEN und EJRP (23) vier verheiratete Hausfrauen (37, 66, 61, 25 Jahre), eine verheiratete Krankenschwester (36 Jahre), eine unverheiratete Frau (35 Jahre), eine Zahnarzt-hilfe (42 Jahre), eine Bürovorsteherin (32 Jahre), eine Wäscherin (63 Jahre), ein Mann (41 Jahre); MISRA, PRAKASH und AGRAWAL (24) ein Hindumädchen (15 Jahre), eine Hindu-frau (54 Jahre), ein Hindumann (18 Jahre); FRIESE und ROTZLER (10) eine Stenotypistin (30 Jahre), eine Buchhalterin (19 Jahre), ein Kriegsheimkehrer (30 Jahre); KROSCHE und ROHDE (22) ein kaufmännischer Angestellter (51 Jahre), ein Bauarbeiter (51 Jahre), ein Eisenbahnangestellter (51 Jahre); LESSOF und GLYNN (25) zwei Hausfrauen (33, 39 Jahre), eine junge Frau (21 Jahre); WARREN und TRIEDMAN (26) eine Oberschwester (54 Jahre), ein Vorarbeiter (53 Jahre); ARAVANIS, AVGOUSTA KIS und MICHAELIDES (27) ein Mann (50 Jahre); BOHDAN KOSZEWSKI und HUBBARD (17) ein Negermädchen (14 Jahre); SILBER und ROSENBERG (28) ein Koch (45 Jahre); SANEN (8) ein Eingeborener der Cape-Verde-Insel; MÜLLER (31) ein Mann (46 Jahre); BAYERMANN (11) eine Hausfrau (27 Jahre). Die Zahl der Veröffentlichungen über diese Krankheit hat in den letzten Jahren zugenommen. Ob dies auf Grund einer besonderen Diagnostik beruht oder ob sich die Krankheit weiter ausgebreitet hat, ist nicht zu entscheiden.

Die Ursachen des Aortenbogensyndroms scheinen vielfältig und in der Mehrzahl der Fälle un-

bekannt zu sein.

Pathologisch-anatomisch handelt es sich um entzündliche Gefässwandveränderungen teils im Sinne einer Endangiitis, teils im Sinne einer Panarteriitis, wobei alle Wandschichten der Arterien befallen sein können. Die Intimaschwellung und die entzündliche Zellinfiltration können sekundär zu thrombotischen Gefässverschlüssen führen (Nr. 4, 9, 17, 32, 33, 34, 35: zit. nach KROSCHE und ROHDE; sowie 36), sodass es sich bei einer grossen Zahl der Erkrankungen um obliterierende Arteriitis mit unbekannten Ursachen handelt. Bei der histologischen Untersuchung des erkrankten Materials handelt es sich fast immer um eine lymphozytäre, plasmazelluläre Entzündung der mittleren Schicht der Aorta, welche mit oder ohne Langhanssche Riesenzellen sein kann, wobei Intima und Adventitia gelegentlich verdickt sind (Nr. 6, 7, 37, 38).

Die Prädispositionsorte sind die Anfangsstellen der vom Aortenbogen abgehenden Arterien. In einigen wenigen Fällen können aber auch die absteigenden Äste der Aorta befallen sein; teils handelt es sich hierbei um einen Verschluss der Interkostalarterien, teils können Arteria coeliaca, Arteria renalis oder Arteria iliaca betroffen sein (ASK-UPMARK, 5). Ein Verschluss des Gefässlumens am Aortenbogen selbst ist von grosser Seltenheit (JORES, 13; STADLER, 14). Die morphologischen Veränderungen bei dieser Art (BENEKE, 9; JOÖB, 15; LEWIS und STOKES, 16; SHIMIZU und SANO, 6, 7) sprechen für einen entzündlichen Vorgang, was mit dem klinischen Befund übereinstimmt. Nach Variation der auftretenden Fälle und histolo-

gischem Befund sowie negativem Nachweis der Erreger kann keine spezifische Krankheit angenommen werden. KOSZEWSKI und HUBBARD (17) sind der Ansicht, dass die Krankheit als Periarteriitis beginnt, später auf alle Schichten übergreift und schliesslich durch Thrombosebildung zum Verschluss des Gefässlumens führt. ASK-UPMARK (5) deutet mit Recht auf eine Ähnlichkeit mit der Arteriitis temporalis hin. Er schliesst daraus auf die Möglichkeit einer Zugehörigkeit zu rheumatischen Krankheitsformen und damit auf eine allergisch-hyperergische Reaktion der Krankheit.

Im Gegensatz zu den entzündlichen Gefässreaktionen bestehen bei einer anderen Ätiologie für die Entstehung dieses Syndroms, denluetischen Veränderungen, keine Meinungsverschiedenheiten. Es ist nämlich bei einer grossen Zahl der Erkrankten die Diagnose einer Mesaortis luica pathologisch-anatomisch bestätigt worden (LAMPEN, (18), LAMPEN und WADULLA (19), ROSS und MCKUSICK (4), VOLHARD (20), MAURER (21)). Über die Arteriosklerose als Ursache für Verschlüsse der Gefässostien bestehen grosse Meinungsverschiedenheiten. Nach GORDON und WEISS (zit. n. Harders und Wenderoth, 3) ist sie dagegen eine Komplikation fürluetische Veränderungen. Hier sei erwähnt, dass es bei allen Arterienerkrankungen in fortgeschrittenen Stadien pathomorphologisch sowie histologisch sehr schwer oder überhaupt unmöglich ist, zwischen primär entzündlichen und primär degenerativen Veränderungen zu unterscheiden. Ausserdem werden für die Entstehung des Krankheitsbildes von ROSS und MCKUSICK (4) schwere Brustkorbtrauma diskutiert sowie Intimarrisse als deren Folge und Aneurysmabildung im Bereich

des Aortenbogens, die ebenso durch Trauma oder aber durch Syphilis verursacht werden kann.

Wie schon erörtert wurde, beruht die Krankheit auf kompletter oder inkompletter Obliteration der vom Aortenbogen abgehenden Gefässe und zwar rechtsseitig des Truncus brachiocephalicus, linksseitig der Arteria carotis communis sinistra und Arteria subclavia sinistra. Je nachdem, welcher der beiden Äste betroffen ist, treten in ihren Versorgungsbezirken durch ein- oder beiderseitige Mangeldurchblutung von Kopf und Armen Erscheinungen infolge von Anoxie auf, die zu schweren Schäden führen können, worauf später noch näher eingegangen werden wird.

Verständlicherweise sind die Symptome der inkompletten Aortenbogensynndrome viel weniger deutlich ausgeprägt als die der kompletten; ja sie können sogar zum grossen Teil wegfallen. Ausserdem erscheinen bei zerebralen Mangeldurchblutungen subjektive Empfindung und objektiver Befund auffallender und eindeutiger und die Prognose von grösserer Schwere als bei Durchblutungsverminderungen der oberen Extremitäten.

Nach Angaben der bereits genannten Autoren ergeben sich die in der Folge aufgeführten Symptome.

Symptomatologie: Der Befall der Carotiden führt zu rascher Ermüdbarkeit, insbesondere der Kaumuskulatur, zu Kopfschmerzen, Ohrensausen, Vertigo, zu kurz anhaltender Hemiparese, Hemiplegien, epileptischen Anfällen, Aphasien, und orthostatischem Kollaps. Ausserdem können psychische Veränderungen wie z.B.

Gedächtnis- und Konzentrationsstörungen, psychotische Symptome, die nach Berichten eine Woche und Delirien, die zwei bis drei Tage andauern können, (ROSS und MCKUSICK, 4; FRIEDE, 40; PANTER, 39; COHEN und DAVIE, 41) - sowie Abschwächung oder Aufheben der Carotis- und Temporalispulsation hinzukommen.

Seitens der Augen treten transitorische Sehstörungen, Retenitis, Hornhauttrübung, Irisatrophie und Katarakt auf. Die Augenspiegelung zeigt dünne, fast unsichtbare Arterien und perlschnurartig veränderte Venen. Die Papillengegend weist Mikroaneurysmen und gelegentlich Netzhautblutungen auf, und der intraarterielle Druck der Retinagesäße ist herabgesetzt oder nicht messbar.

Am Gesichtsschädel kann es zur Atrophie der Kaumuskulatur mit Kauschwäche als Folge, zur Atrophie und auch gelegentlich Ulzera der Nasen- und Rachenschleimhaut sowie Atrophie der Alveolarfortsätze verbunden mit dem Verlust der Zähne kommen. Nur in seltenen Fällen kommen Trommelfell- und Nasenseptumperforation hinzu.

Der Befall der Arteria subclavia führt zu Blässe, leichter Ermüdung und livider Verfärbung der Arme. Ausserdem treten Parästhesien, Kältegefühl, Schmerzen und Taubheit in den oberen Extremitäten auf. Die Radialispulsation ist abgeschwächt oder fehlt vollkommen. Der Blutdruck ist entweder an beiden Extremitäten nicht messbar oder es besteht eine auffallende Blutdruckdifferenz der Arme. Im Gegensatz dazu kann man einen erhöhten Blutdruck an den unteren Extremitäten finden. (Der Grund für diesen

Hochdruck ist nach VOLHARD (20), LAMPEN und WADULLA (19) und LAMPEN (18) eine Druckminderung und mangelhafte Dehnungsfähigkeit der Reflexzonen, welche mit Schwäche oder Versagen der Pressorezeptoren verbunden ist. Die hieraus resultierende Blutdruckerhöhung kann aber nur im Bereich der unteren Extremitäten in Erscheinung treten, da die Gefäße der oberen Extremitäten beim Aortenbogensyndrom verschlossen sind. Nach ASK-UPMARK (5) ist die Ursache für den Hochdruck im Verlust der Windkesselfunktion zu suchen. Hingegen sind HARDERS und WENDEROTH (3) der Meinung, dass der entstehende Drosselungshochdruck auf Befehl der Nierengefäße zurückzuführen ist, was mangelhafte Sauerstoffversorgung der Blutdruckzentren zur Folge hat, welche zu pressorischen Impulsen führt). Die Oscillogrammessung der oberen Extremitäten zeigt eine mehr oder weniger starke Verminderung der Ausschläge. Diese Erscheinungen können plötzlich auftreten. Eine unmittelbar auslösende Ursache für all diese Symptome kann zum Beispiel ein plötzliches Aufrichten von Körper oder Kopf sein. So wird z.B. von Patienten berichtet, die beim Obstpflücken oder Heben des Blickes zum Himmel, synkopale Anfälle bekamen. Oft wurde beobachtet, dass die Erkrankten eine nach vorn gebeugte Kopfhaltung zeigten, was als meistens unbewusste Massnahme gegen die Durchblutungsstörungen der Halsgefäße zu verstehen ist. Hierauf haben vor allem SCHIMIZU und SANO (7) hingewiesen. Von MARTORELL und FABRE (42) wird eine Patientin erwähnt, bei der der Krampfanfall, sobald sie zu Boden stürzte, aufhörte.

Objektiver Befund: Fast immer stellte man eine auffallend stark beschleunigte Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit fest. Rotes und weisses Blutbild zeigen zwar gelegentlich eine normochrome, normocytäre Anemie an, sind jedoch sonst uncharakteristisch. Im Serum-Elektrophoresediagramm findet man oft eine Globulinvermehrung. Die WaR soll häufig (bei 60% der Fälle in der Literatur) positiv sein. Der Prothrombinspiegel ist oft erniedrigt. Die Temperatur ist meistens normal, nur bei einigen Patienten wurde zeitweilig Fieber gemessen.

Für die Diagnose der Krankheit sind nicht Abschwächung oder Fehlen des Radialispulses allein entscheidend und auch nicht das Hinzukommen der Symptome des Brachialverschlusses, da diese sich auch bei einer luischen Mesoartitis oder bei anderen Krankheiten einstellen können. Massgebend ist nur eine Kombination der Symptome einer brachialen und einer cephalen Durchblutungsstörung mit Augenhintergrundsveränderungen, wobei neben dem Spiegelbild des Augenhintergrundes auch die Druckmessung der Netzhautgefässe, die über eine Verminderung des Blutstroms der Arteria carotis interna Auskunft gibt, von grosser Bedeutung ist. Daneben ist auch die Verminderung der Pulswellengeschwindigkeit am erkrankten Arm zu beachten. Ein wichtiges Frühsymptom sind nach KROSCH (22) Gefässgeräusche über der Fossa supraclavicularis oder an den Halsseiten im Bereich der Arteria carotis, die auch phonokardiographisch registriert werden können. Sie sind ebenso nicht allein für das Aortenbogensyndrom zutreffend, sondern auch dif-

ferentialdiagnostisch für das costoclaviculäre, Scalenus- und Halsrippensyndrom u.s.w. verantwortlich. Zu dem klinischen Bild können ausserdem gleichzeitig die Zeichen eines Kollateralkreislaufes gehören. Diese sind tastbare Pulsationen der Arterien an der Oberfläche des Thorax, Geräusche an den oben genannten Stellen, die im Systolicum besonders deutlich vernehmbar sind, und röntgenologisch sichtbare Rippenusuren. Die Leistungsfähigkeit des Kollateralkreislaufes ist von den anatomischen Verhältnissen abhängig. Das Gebiet der Arteria subclavia kann auf einem Weg von der Aorta descendens über die Thoracica interna und die Intercostalararterien oder über die Arteria thoracodorsalis versorgt werden, während über die Vertebralarterien eine Verbindung von der Subclavia zum Gebiet der Carotiden besteht.

Differentialdiagnose: Wie erörtert wurde, beruht die Krankheit auf komplettem oder inkomplettem Verschluss der vom Aortenbogen abgehenden Äste, wobei die zerebralen und brachialen Symptome gleichzeitig vorhanden sind. Diese Symptome müssen von den durch Stenosierung oder Kompression der Arteria carotis und der Arteria subclavia von aussen entstehenden Symptomen differentialdiagnostisch abgegrenzt werden. Ebenfalls müssen die Prozesse, die eine Lokalisation am Aortenbogen vortäuschen, differentialdiagnostisch in Erwägung gezogen werden.

Eines der wichtigsten Krankheitsbilder, das differentialdiagnostisch zum Aortenbogensyndrom steht, ist das Halsrippensyndrom. Halsrippen sind die häufigsten Rippenanomalien.

In einigen berichteten Fällen wurden leichte vasomotorische Störungen der einzelnen Finger, die jedoch bis zur Gangrän des Armes übergingen, erwähnt, während in anderen Fällen über die Entstehung einer Subclaviathrombose an der Kompressionsstelle mit guter Ausbildung von kollateraler Blutversorgung und infolge dessen nur geringen Beschwerden im Arm berichtet wurde (SCHINZ, BAENSCH, 43; SCHONHAUER, 44; CLARE, SCHILP, STARR, 45; JAKOB, PRELLWITZ, 46; KROSCH und ROHDE, 47). Ausserdem wurden von einigen Autoren synkopale Anfälle beobachtet (BROSER, 60; UNTERHARNSCHEIDT, 61). Oft ist mit der Halsrippenanomalie eine Plexusschädigung verbunden, die als "Klumpkesche Lähmung" bezeichnet wird. Sie kann aber auch durch abnormal lange Querfortsätze der unteren Halswirbelsäule oder durch ein fibröses Band zwischen Halswirbel und Rippe zustande kommen.

In diesem Zusammenhang ist das Karotissinus-Syndrom zu erwähnen. Die Hypersensitivität des Karotissinus, die auch beim Aortenbogen-syndrom beobachtet wurde, ist von ELLIOT, USSHER und STONE (58), HEGGLIN (59), SCHIMIZU (6), CACCAMISE (2), BRAUCH (63) und LAMPEN (18) beschrieben worden. Nach MÜLLER (31) sollen ELLIOT, USSHER und STONE zum erstenmal bei einem Kranken Schwindelanfälle und Kollapszustände durch Druck auf die Karotidgabel hervorgerufen haben. Diese Überempfindlichkeit der Blutdruckzügler an der Karotis-teilung sieht man auch als Ursache für die synkopalen Kollapserscheinungen an, die, durch spontane Lagewechsel oder Kopfbewegungen ausgelöst, schon früher erwähnt wurden. Die syn-

kopalen Anfälle beim Halsrippensyndrom werden ebenfalls als Folge eines hypersensitiven Karotissinus bezeichnet.

Ein weiteres differentialdiagnostisch zu erwägendes Krankheitsbild ist das Scalenusyndrom, das allein oder auch in Begleitung mit einer Halsrippe auftreten kann. Hierbei handelt es sich um eine Hypertrophie oder Fibrose des Muskel scalenus oder um einen fehlerhaften Muskelansatz mit Kompression der Arteria subclavia oder des Plexus brachialis (EDEN, 48; KROSCH, 47; RICKLIN, 49).

Im Gegensatz zum Aortenbogensyndrom sind beim Scalenusyndrom die Pulsabnormitäten von der Haltung des Armes und Kopfes sowie von einer Belastung des Armes abhängig. Ausserdem ist beim Scalenusyndrom die Arteria carotis nicht befallen, und die Symptome einer entzündlichen Erkrankung wie beim Aortenbogensyndrom sind nicht vorhanden. Eine Scalenotomie hebt die Beschwerden beim Aortenbogensyndrom nicht auf.

Dem Aortenbogensyndrom ebenfalls ähnliche Krankheitszeichen können bei dem kostoklavikulären Syndrom auftreten (RICKLIN, 49).

Dieses entsteht durch Kompression der Arteria subclavia zwischen der ersten Rippe und dem Schlüsselbein ohne nachweisbare Skelettanomalien. Die bei dieser Krankheit möglicherweise auftretenden Beschwerden hebt, im Gegensatz zum Aortenbogensyndrom, eine Resektion der ersten Rippe auf.

Ausserdem muss erwähnt werden, dass eine Dislokation der Bruchenden bei abgeheilter Schlüsselbeinfraktur zu einem thrombotischen Verschluss der Arteria subclavia führen kann, der sich nach Berichten von SYMONDS und HAFFNER (51)

gelegentlich zum Aortenbogen ausdehnt und zu einem embolischen Verschluss der Arteria carotis und damit zu einer Hemiparese führt. Das gleiche gilt für embolische Gefäßverschlüsse unterschiedlicher Genese und verschiedener Lokalisation im Bereich der Arme.

Ebenfalls kommen bei der Arteriosklerose Gefäßverschlüsse in den oberen Extremitäten vor. Sie sind jedoch in den Armen seltener als in den Beinen.

Das Aortenbogensyndrom wurde auch gegenüber der Winiwarter-Bürgerschen Krankheit diskutiert, wobei man das jugendliche Alter der Erkrankten, die Lokalisation des Prozesses und die Erhöhung der Blutsenkungsbeschleunigung gegenüber der Thrombangiitis obliterans hervorhob (7, 34, 40). Auch sind die Augenveränderungen bei der Winiwarter-Bürgerschen Krankheit im Gegensatz zum Aortenbogensyndrom selten (APPEIMANNS, 53). Der Kopfschmerz steht bei der Thrombangiitis mehr im Vordergrund der Beschwerden, während beim Aortenbogensyndrom überwiegend Sehstörungen und Schwindelanfälle den Beginn der Krankheit anzeigen (LIAVERO, 54). Eine sichere Differenzierung der beiden Krankheiten ist jedoch wegen eines oft gleichen pathomorphologischen Prozesses nicht möglich.

Zur Abgrenzung gegenüber der Periarteriitis nodosa wird in der Literatur angegeben, dass der entzündliche, fieberhafte Prozess bei der Periarteriitis nodosa hauptsächlich kleine und mittlere Gefäße (Gehirn, Nieren) befällt und ausserdem eine Eosinophilie aufweist, wogegen beim Aortenbogensyndrom die Hirngefäße selbst immer verschont bleiben (STAMMLER, 55). Da die pathomorphologischen Veränderungen der

Arteriitis und des Aortenbogensyndroms oft gleich sind, nehmen allerdings viele Autoren an, dass es sich bei dem Aortenbogensyndrom ebenfalls um eine Arteriitis handelt (z.B. auch Aortenbogensyndrom mit Arteriitis temporalis).

Weiterhin müssen die angiopathische Reaktionslage, der Digitus mortuus und die Raynaudsche Krankheit berücksichtigt werden. Bei den akralen Durchblutungsstörungen fehlen jedoch die Gefäßgeräusche über dem Aortenbogen, Skelettanomalien sowie Blutdruckdifferenzen und Differenzen der Pulswellengeschwindigkeit.

Ein anderes, dem Aortenbogensyndrom ähnliches Krankheitsbild ist die "Migräne cervicale". Hier bestehen die Symptome, die durch Kompression der den Kanalis vertebralis durchziehenden vaskulären und nervösen Elemente hervorgerufen werden, nicht nur aus Schmerzen in den Armen, sondern auch aus Kopfschmerzen, Schwindelgefühl, Ohrensausen und Schmerzen der Gesichtsmuskulatur (GRONEMEYER, 56; HARDT, 57). Die nur beim Aortenbogensyndrom vorhandenen Symptome, wie Gefäßgeräusche, Verminderung des arteriellen Druckes an der Netzhaut, Blutdruckdifferenzen und Differenzen der Pulswellengeschwindigkeit an den oberen Extremitäten sowie eine Hypertonie an den unteren Extremitäten, treten zu den Symptomen dieser Krankheit in differentialdiagnostische Beziehung.

T h e r a p i e : Die medikamentöse und chirurgische Behandlung der Krankheit ist in einigen Fällen als erfolgreich bezeichnet worden, wogegen in anderen Fällen die Behandlung mit Röntgenbestrahlung sowie Eingriffe

am Nervus sympaticus (Stellektomie) weniger erfolgreich waren. Erfahrungsgemäss ist eine frühzeitige Diagnose von grosser Bedeutung und ermöglicht dem Arzt, eine Behandlung mit Erfolg zu unternehmen. Bei luischer Aortitis nimmt man sofort antiluische Massnahmen vor, was grösstenteils die Rettung des Patienten oder wenigstens eine Lebensverlängerung verspricht. Nicht luische Aortitis oder Arteriitis behandelt man hoffnungsvoll mit ACTH oder Nebennierenrindensteroiden (Cortison). In einigen Fällen wird nach einer Therapie mit Antirheumatica und Penicilin offensichtliche Besserung berichtet. Bei rein thrombotischem Verschluss kann man für längere Zeit Anticoagulations- und gefässerweiternde Mittel anwenden, wobei allerdings die Gefahr einer Netzhautblutung beachtet werden muss. Bei fortgeschrittenem Krankheitsstadium ist der Arzt meistens gezwungen, einen chirurgischen Eingriff zu riskieren, welcher aber bisher nur in einigen Fällen erfolgreich war. Es handelt sich hierbei um eine Resektion der obliterierenden Gefässe mit anschliessendem Ersatz durch Transplantate. Da jedoch in unserer Zeit glücklicherweise die vasculäre Chirurgie grosse Fortschritte gemacht hat, ist die Prognose bestimmter Fälle hoffnungsvoller geworden. Als Operationsverfahren kommen die Thrombendarteriektomie, freie Transplantationen und Umleitungsoperationen in Frage. Nach KREMER (62) ist jedoch die Thrombendarteriektomie nicht das ideale Verfahren, da der stenosierende bzw. obliterierende Prozess meist direkt am Gefässabgang aus dem Aortenbogen lokalisiert ist und damit auch auf die grosse Brustschlag-

ader übergreift. Dadurch besteht die Möglichkeit einer Schwächung der Aortenwand oder durch die Verletzung der Innenschicht zumindest die Gefahr eines Aneurysma dissecans. Die Transplantation ist nach der Ansicht Kremers vorzuziehen, da sie ohne Resektion des verschlossenen Arteriensegmentes den Blutstrom von der Aorta in die Peripherie leitet. Hierbei wird der Aortenbogen tangential rechts abgeklemmt und der Truncus brachiocephalicus weiter peripher. Dann Incision der Aorta und Implantation einer Dacron-Prothese End-zu-Seit. Das Transplantat wird nach Resektion der Stenose über die rechte Vena brachiocephalica hinübergeleitet und End-zu-End in den freien Stumpf des Truncus eingenäht. Vor den Eingriffen sind jedoch neben den klinischen Untersuchungen folgende Untersuchungen empfohlen worden: 1. Encephalographie; 2. Ophthalmodynamometrie; 3. Cerebrales Arteriogramm, Aortographie und Angiographie der Carotiden; 4. R.C.G. (Radiozirkulographie des Gehirns).

P r o g n o s e

Die Prognose des kompletten Aortenbogensyndroms ist äusserst ernst, da es infolge mangelhafter Durchblutungen (cerebrale Anoxie verbunden mit cardialer Insuffizienz) fast immer zum Tode führt. Eine wirksame Behandlung wurde bisher noch nicht bekannt gegeben. Beim inkompletten Aortenbogensyndrom ist die Lebenshoffnung abhängig von der Leistungsfähigkeit des kollateralen Kreislaufes. Durch eine Frühdiagnose und einen operativen Eingriff darf jedoch die Möglichkeit einer

Heilung und damit eine Verlängerung der Lebenserwartung des betreffenden Patienten erhofft werden.

Unter Berücksichtigung der bisher immer noch lückenhaften Kenntnisse zu diesem seltenen Krankheitsbild und wegen der bei einer derartigen Sachlage oft zwangsläufig auftretenden differentialdiagnostischen Schwierigkeiten soll im folgenden über vier Patienten berichtet werden, die eine entsprechende Symptomatik boten und in den letzten Jahren in der Med.-Poliklinik der Universität Mainz beobachtet wurden.

K r a n k h e i t s f ä l l e

Fall 1: (Krankengeschichte Nr. 1240/57)
Herr G. H., Kraftfahrer, geb. am 25. 1. 1907 wurde vom Hausarzt am 5. 11. 1957 zur Klärung der Diagnose und zur Behandlung von "Arm-beschwerden" in die Med.-Poliklinik der Universität Mainz eingewiesen. Anamnestisch waren in der näheren Verwandtschaft keine ernsthaften Krankheiten bekannt. Der Patient hatte als Kind lediglich Masern durchgemacht. 1945 zog er sich als Soldat eine Prellung des rechten Schultergelenkes zu, die jedoch keine wesentliche Behinderung zur Folge hatte. Lediglich hin und wieder traten leichte Schmerzen auf, die der Patient mit Bienengiftpräparaten behandelte. 1948/49 befand er sich wegen Gallen- bzw. Magenschmerzen in der Med.-Poliklinik Mainz zur Beobachtung. Später fühlte er sich weitgehend beschwerdenfrei. Im Februar trat eine plötzliche Schulterschwellung links

mit nachfolgender Bewegungseinschränkung des Armes auf. Hausärztlicherseits wurde mit Heissluft, Kurzwellen- und Rö.-Bestrahlung behandelt, wodurch eine nur geringe Besserung zu erzielen war; schliesslich stellten sich Taubheit und Kribbeln in den Fingern ein. Auf Grund dieser Beschwerden kam der Patient zur Behandlung in die oben genannte Klinik. Bei der Aufnahme klagte der Patient über beim Eintauchen der linken Hand in warmes Wasser sich bemerkbar machende Schmerzen im 4. und 5. Finger; dieselben Symptome würden auch bei Kälte bemerkbar sein. In den folgenden zwei Tagen verfärbten sich die Fingerkuppen livid-cyanotisch, die Schmerzen nahmen gegen Abend zu.

Befund: Der 50-jährige Mann war 164 cm gross, schlank gebaut und wog 62 kg. Kräfte- und Ernährungszustand schienen etwas reduziert. Die Befunde an Kopf und Hals - abgesehen von beiderseits vergrösserten, zerklüfteten Tonsillen und einer Parodontose - nicht pathologisch, insbesondere keine Veränderungen der Rachenschleimhaut, der Kaumuskulatur und des Sehvermögens. Der Thorax war symmetrisch geformt und seitengleich beatmet. Physikalisch keine Normabweichungen. Auch die Rö.-Untersuchung ergab keinen Anhalt für frische, infiltrative Prozesse. Herz nach Lage, Form und Grösse regelrecht, auskultatorisch keine Auffälligkeiten. Im normaltypischen EKG zeigten sich keine für eine Myocardschädigung sprechenden Symptome. Die Aorta war geringgradig elongiert. Der Blutdruck im linken Oberarm betrug nur 80/65 mm Hg gegenüber 130/75 mm Hg im rechten. Die Pulsfrequenz betrug beiderseits etwa 76 Schl./Min. Auf der linken Seite war die Stärke der Pulsationen deutlich abgeschwächt, auch die linke

Hand und der linke Unterarm fühlten sich kälter an als rechts. Als Zeichen einer stärkeren Durchblutungsstörung fiel eine bläuliche Verfärbung der Haut, besonders an den Fingern, auf; daneben gab der Patient Taubheit, Schmerzen und Kältegefühl an. Im Bereich der unteren Extremitäten waren Pulsation und Temperatur normal. Anhaltspunkte für gefäßsklerotische oder endangitisch-bedingte Durchblutungsstörungen lagen nicht vor. Die röntgenologische Weichteilaufnahme der Ober- und Unterarme, der Schultern sowie beider Ober- und Unterschenkel ergab keinen Anhalt für Gefäßverkalkung. Bei der Oscillographie waren erhebliche arterielle Durchblutungsstörungen des linken Armes, besonders im distalen Anteil, nachweisbar. An der linken A. carotis war, im Gegensatz zur rechten, die Pulsation überhaupt nicht tastbar. Die obere Körperhälfte zeigte keine Merkmale eines sich ausbildenden Kollateralkreislaufes. Die Palpation der linken Supraklavikulargrube ergab den Verdacht auf einen sehr kleinen, derben Lymphknoten im Angulus venosus. Die Temperatur betrug 37° . BSG 6/12 mm n. W. WAR mit Nebenreaktionen bei mehreren Kontrollen negativ. Blutbild normal, Rest-N 28,6 mg %, Blutzucker 98 mg %, Blutungszeit 11/2 Min., Gerinnungszeit 3 Min., Thrombocyten 227250, Serumlabilitätsproben unauffällig. Die Elektrophorese ergab bei 6,6 mg % Gesamteiweiss folgende Werte: Albumine 48,7 %, α_1 -Globuline 6,0 mg %; α_2 - 11,4 mg %; beta- 14,9 % und gamma-Globuline 19,0 %. SGOT = 2E/ml, MDH = 123 E/ml. Urin unauffällig.

Verlauf: Schon am zweiten Tag nach der Auf-

nahme (2. 11. 1957) besserte sich unter Anwendung von gefässerweiternden Mitteln (Vasculat, Ilidar), Spasmolytica (Buscopan) und Analgetica (Dolantin Supp.) das Allgemeinbefinden des Patienten. Am vierten Tag klagte der Patient jedoch erneut über starke Schmerzen in der linken Hand. Am 4. und 5. Finger war eine erhebliche Zunahme der Cyanose zu beobachten, auch schien sich eine Demarkationslinie auszubilden. In den folgenden Tagen traten die Schmerzen anfallsartig, jeweils etwa 20 Minuten dauernd, auf. Eine Woche nach der Aufnahme wurde eine Stelatumblockade (durch Prof. Dr. Schürmann, Chir.-Univ.-Klinik Mainz) vorgenommen. Trotz initialer (subjektiver und objektiver) Besserung traten die Arm- und Handschmerzen wieder stark auf und waren selbst mit Opiaten kaum zu dämpfen. Die Cyanose aller Finger griff auf die Hand über, die jetzt ödematös anschwell. Am Abend des 15. 11. wurde dem Patienten versuchsweise ein Procainpräparat (Melcain) verabreicht, worauf sich die Beschwerden deutlich besserten. Am nächsten Morgen war der Procain-Effekt gut reproduzierbar. Am 18. 11. wurde bei operativer Freilegung der A. axillaris links eine Arteriographie vorgenommen (Prof. Dr. Schega, Chir.-Univ.-Klinik Mainz), wobei sich, wie die Rö.-Aufnahme zeigte, ein Kontrastmittelpstop durch kissenartige Vorwölbungen im Gefäßlumen in der Höhe der A. cubitalis fand. Der Versuch, diese Durchflussbehinderung operativ zu entfernen, misslang. Nachdem die Beschwerden trotz aller konservativen und neurochirurgischen Massnahmen ständig zunahmen und sich ein gangränöses Bild entwickelte, wurde

der Patient zur Amputation in die Chir.-Klinik verlegt. Am 21. 11. wurde die Amputation der linken Hand im Handgelenk vorgenommen. Der postoperative Verlauf war ohne Komplikationen (die Wunde verheilte primär mit unauffälliger Narbenbildung), sodass der Patient am 6. 12. entlassen werden konnte. Die histologische Untersuchung der bei der Operation präparierten A. ulnaris, der A. radialis, des Arcus profundus und mehrerer Aa. metacarpicae ergab keinen Anhalt für krankhafte Veränderungen (Pathol. Institut d. Univ. Mainz, Direktor: Prof. Dr. Klinge). Die Intima zeigte weder eine sklerotische Verdickung noch akute oder chronisch-entzündliche Veränderungen oder deren Residuen. In der ersten Woche nach der Entlassung waren Befinden und Appetit des Patienten gut, der Schlaf jedoch - wie vorher in der Klinik - schlecht. Etwa seit dem 13. 12. traten im Amputationsstumpf starke Schmerzen auf. Der Hausarzt verordnete Polamidon C (in Tropfen). Am dritten Tag nach Beginn der Polamidonmedikation erfolgte starkes und sich in den darauffolgenden Tagen noch verstärkendes Erbrechen, das auch durch Übergang auf parenterale Applikation nicht koupiert werden konnte. Am 17. 12. schwellte der rechte Unterschenkel bis zum Knie an, wobei in der Knöchelgegend deutlich Dellen gesetzt werden konnten. Auf Bettruhe und Hochlagerung des Beines ging die Schwellung ohne weitere Therapie zurück. Am 18. 12. wurde erstmalig blutiger Urin bemerkt, in den darauffolgenden Tagen hellte sich die Harnfarbe wieder auf. Am 1. 1. 1958 erfolgte abends eine Anschwellung der Hoden und des Glieds, und am 2. 1. kam es erneut zu Makrohämaturien. Daraufhin überwies der Hausarzt den Patienten zur Pyelographie und

zur urologischen Untersuchung, in deren Verlauf von Seiten der Urologie im Hinblick auf den ausgesprochen schlechten Allgemeinzustand des Patienten, um erneute stationäre Aufnahme gebeten wurde. Eine vom Patienten mitgebrachte Urinprobe wies eine starke Blutbeimengung sowie einige kleine Blutgerinnsel auf. Der Patient klagte über Schmerzen in der linken Nierengegend, die bis in den Rücken ausstrahlten (keine Schmerzen im Bereich der Ureteren), völligen Appetitverlust, Kopfschmerzen, häufiges, saures Aufstossen, Erbrechen, starkes, andauerndes Durstgefühl, Schmerzen am Ende der Miktion sowie sehr schlechten Schlaf (kaum länger als zwei Stunden). Der klinische Untersuchungsbefund war, abgesehen von einem deutlichen Druckschmerz im Bereich des linken Nierenlagers, gegenüber früher unverändert. Sowie in der linken Supraklavikulargrube als auch in beiden Leistenbeugen fanden sich nun aber deutlich vergrößerte Lymphknoten, die Virchow'sche Drüse hatte gegenüber dem Vorbefund allerdings relativ gering zugenommen. Die Rektaluntersuchung ergab eine kleine, leicht abgrenzbare Prostata von weicher Konsistenz; der Sulcus war leicht verstrichen, die Schleimhaut gut verschieblich. Lateral rechts an der seitlichen Beckenwand aufsteigend wurde eine flächenhafte, harte, leicht knotige, druckschmerzhaft infiltrationsgetastet. Die Schleimhaut über dem Infiltrationsgebiet war kaum verschieblich. Die jetzigen Laboratoriumsuntersuchungen ergaben folgende Ergebnisse: Im Blutbild bestand eine leichte Leukocytose. BSG 44/68 mm n. W. Die Knochenmarkpunktion ergab einen normalen Befund, kein Anhalt für Leukämie; Reticulumzellen vermehrt. Die Thrombocytenzahl betrug 283040; Blu-

tungszeit 6 Min., Gerinnungszeit 3 Min. Leberfunktionsproben normal. Elektrophoretisch konnten im Serum 23,6 % alpha-Globuline nachgewiesen werden. Im Urin Eiweiss positiv und im Sediment massenhaft Erythrocyten. Die sonstigen Laboratoriumsbefunde waren regelrecht.

Verlauf: Am 4. 11. 1958 zeigte sich eine starke Neigung zum Erbrechen, weswegen Peremesin Supp. verabreicht wurden. In den folgenden Tagen liess der Brechreiz langsam nach. Die Röntgenuntersuchung des Magen-Darm-Kanals zeigte einen im Antrumbereich lokalisierten, ausgedehnten, destruierenden und infiltrierenden Prozess im Sinne eines Carcinoms. Es bestand eine erhebliche Entleerungsverzögerung. Am 9. 1. trat bei dem Patienten, dessen subjektives und objektives Befinden unverändert schlecht war, ein Subikterus auf. Die Bilirubinbestimmung ergab einen Wert von 3,9 mg %. Am 13. 1. folgten wiederholtes Erbrechen und Makrohaematurien. Ein durch Probeexcision gewonnener Leistenknoten zeigte histologisch den typischen Befund von Metastasen eines Gallertcarcinoms. Die röntgenologische Brustwirbelsäulenaufnahme ergab keinen sicheren Nachweis für destruierende Knochenveränderungen.

Weitere diagnostische und therapeutische Massnahmen wurden dadurch verhindert, dass der Patient gegen ärztlichen Rat die Klinik verliess.

Fall 2: (Krankengeschichte Nr. 1018/57)

Herr W. R., Installateur, geb. am 22. 3. 1911 wurde im März 1957 wegen Verdacht auf Medias-tinaltumor in die Chir.-Univ.-Klinik Mainz eingewiesen. Familienanamnese unauffällig. Der Patient hatte angeblich keine Kinderkrankheiten gehabt. Im Jahre 1939 habe er sich eine Ver-

letzung am Zeigefinger sowie eine doppel-
seitige Lungen- und Rippenfellentzündung zuge-
zogen. Im Februar 1956 litt er an Husten mit
schleimig-weisslichem Auswurf (nur geringer
Menge). Seit etwa einem halben Jahr klagte
der Patient über wenige Sekunden andauernde
Schwindelanfälle mit Gangabweichungen nach
rechts. Retrosternale oder sonstige im Thorax-
gebiet lokalisierte Schmerzen hatte er nicht,
doch nahm sein Gewicht leicht ab. Daraufhin
überwies ihn der Hausarzt in ein auswärtiges
Krankenhaus. Dort vorgenommene Röntgen-Untersu-
chungen sowie Schichtaufnahmen ergaben Ver-
dacht auf Mediastinaltumor, auf Grund dessen
der Patient dann in die hiesige Chir.-Univ.-
Klinik und bald darauf zur weiteren Klärung
der Diagnose in die Med.-Poli-Klinik verlegt
wurde. Zu dieser Zeit begann der Patient über
Flimmern vor dem rechten Auge und Schwierig-
keiten beim Sehen in der Nähe zu klagen.

Befund: 46-jähriger, 178 cm grosser, schlanker
Patient von 65,6 kg Körpergewicht; Patient be-
fand sich in ausreichendem Ernährungs- und Kräf-
tezustand. Die Prüfung der Kopf- und Halsorgane
liess keinen krankhaften Befund erkennen. Die
zusätzlich veranlasste HNO-fachärztliche Unter-
suchung (HNO-Univ.-Klinik Mainz, Direktor: Prof.
Dr. Leicher) ergab eine Septumdeviation sowie
eine mittelgradige, chronische Tonsillitis;
Kaumuskulatur sowie Nasen- und Rachenschleim-
haut normal. Ophthalmologischerseits (Univ.-Au-
genklinik Mainz, Direktor: Prof. Dr. Jess) wurde
ein feinschlägiger Nystagmus und eine geringe,
beiderseitige Myopie beschrieben; am Fundus wa-
ren pathologische Veränderungen nicht nachweis-
bar. Für Augeninnendruckerniedrigung ergab sich
kein Anhalt, Hornhaut und Linsen klar. Gesichts-

feldprüfung, Akkomodation und Pupillenreaktion waren normal. Brustkorb äusserlich regelrecht gebaut; seitengleiche Atemverschieblichkeit. Beide Lungen waren percutorisch und auscultatorisch sowie im Rö.-Bild unauffällig. Herz nicht erweitert, auscultatorisch konnte ein lautes, schwirrendes, systolisches Geräusch mit punctum maximum über der Basis festgestellt werden; Herztöne gleichmässig betont. Im EKG normaler Kurvenverlauf. Die Röntgenuntersuchung (Röntgen- und Strahleninstitut d. Univ. Mainz, Direktor: Prof. Dr. Lossen) zeigte ein männerfaustgrosses Aneurysma der Aorta etwa am Übergang zum Arcus descendens mit Arrosion des 6. BWK und Verdrängung des Oesophagus nach rechts ventral und der Trachae nach rechts; das Herz selbst war nicht fehlerkonfiguriert. Kein krankhafter Tastbefund im Bereich des Abdomens. Bei der Untersuchung der Extremitäten wurden im Bereich der linken Schulter und des linken Oberarmes leichte venöse Stauungen beobachtet. Die Radialispulsation erwies sich rechts kräftiger als links. Die Pulsfrequenz lag seitengleich bei 70 Schl./Min. Die Haut beider Arme war gut temperiert, ihre Farbe normal; keine Symptome eines Kollateralkreislaufes. Die Blutdruckmessung ergab rechts 150/70 mm Hg, links 110/80 mm Hg. An den unteren Extremitäten bestanden keine sichtbaren Durchblutungsstörungen, die entsprechenden Pulse waren normal. Das Blutbild wies keine pathologischen Veränderungen auf. Die Blutsenkungsgeschwindigkeit lag am Anfang bei 19/40 mm n. W., später bei 12/26 mm n. W. Serumlabilitätsreaktionen im Bereich der Norm. Wassermannsche Reaktion bei mehreren Kontrollen 4-fach positiv, Nebenreaktionen ebenfalls mehrfach positiv. Harn chemisch und mikroskopisch ohne Besonderheiten.

Bei der neurologisch-psychiatrischen Untersuchung (Univ.-Nervenklinik Mainz, Direktor: Prof. Dr. Kranz) fand sich zwar eine prompte, aber nicht sehr ausgiebige Reaktion der Pupillen; Hinweise für eine metaluische Erkrankung fehlten.

Verlauf: Der Patient wurde zuerst mit Casbis (Wismutpräparat, zweimal wöchentlich 0,5 ccm) behandelt. Vorgesehen war, diese Behandlung bis insgesamt 8,0 ccm Casbis in gleicher Weise fortzusetzen und sie dann durch eine zusätzliche Penicillinkur mit einem Depot-Präparat zu ergänzen, wobei noch einmal 8 ccm Casbis in zwei Injektionen pro Woche zu je 0,5 ccm (also insgesamt 16 ccm Casbis) verabreicht werden sollten. Auf Wunsch des Patienten, der die langwierige Behandlung in seinem Heimatort fortsetzen wollte, wurde er am 16. 4. 1957 entlassen.

Fall 3: (Krankengeschichte Nr. 2603/58)

Herr L. Sch., geb. am 14. 11. 1914, von Beruf Werkmeister wurde wegen subakut aufgetretener Lähmungserscheinungen im Bereich des linken Armes und Beines sowie wegen Jackson-Anfällen vom Hausarzt in die Neurol.-Univ.-Klinik Mainz unter der Verdachtsdiagnose "Hirntumor" eingewiesen. Von dort aus wurde der Patient, da ein raumfordernder, intracranieller Prozess auf Grund der inzwischen erhobenen Befunde weitgehend unwahrscheinlich erschien, zum Ausschluss embolischer (cardial-bedingter) oder neoplastischer Veränderungen der Med.-Poli.-Klinik Mainz vorgestellt. Zur Vorgeschichte gab Sch. an, früher keine ernsteren Erkrankungen durchgemacht zu haben, auch seien erbliche Belastungen nicht bekannt. Abgesehen von den paretischen Erscheinungen fühle er sich vollkommen wohl.

Klinischer Untersuchungsbefund: Der 43-jährige, kräftig gebaute Patient befand sich in gutem AZ und KZ. Am Kopf kein Klopff- oder Druckschmerz. Mundhöhle und Rachen unauffällig. Hals regelrecht. An den Thoraxorganen war bei klinischen und röntgenologischen Untersuchungen kein krankhafter Befund zu erheben. Das Herz war regelrecht konfiguriert, Aktion normal, Herztöne rein und gleichmässig betont. Elektrocardiographisch zeigten sich bei normal-typischem Kurvenverlauf keine für eine Störung des Erregungsablaufes in den Vorhöfen und Kammern sprechenden Abweichungen. Spezialaufnahmen des Aortenbogens liessen eine altersentsprechende Morphologie ohne Besonderheiten erkennen. Es bestand eine Seitendifferenz der Blutdruckwerte mit 140/95 mm Hg am linken und 120/90 mm Hg am rechten Arm. Die Pulsqualitäten an beiden Armen waren palpatorisch gleich, insbesondere fanden sich ausreichend hohe Amplituden. Temperatur und Farbe der oberen Extremitäten waren seitengleich; der Carotispuls rechts fehlte allerdings. Oscillographisch konnte, insbesondere bei höheren Drucken, eine Minderung der Ausschläge am rechten Ober- und Unterarm registriert werden. Im Bereich der Abdominalorgane lag kein krankhafter Befund vor.

Laboratoriumsbefund: BSG 38/60, Blutbild und Urinstatus unauffällig, WKB bei 5. In der Elektrophorese fand sich eine geringe Zunahme der alpha-Globuline auf 18,5 %. Saure und alkalische Phosphatase im Serum waren normal.

Fall 4: (Krankengeschichte Nr. 3333/57)

Herr F. B., Schiffer, geb. am 8. 10. 1894 wurde am 30. 9. 1957 in der Med.-Poliklinik Mainz aufgenommen, da er seit längerer Zeit unter haus-

ärztlicherseits kaum zu beeinflussenden Schwindelanfällen zu leiden hatte. Familienanamnese ohne Besonderheiten, auch habe er selbst früher keine ernsthaften Krankheiten gehabt. Angeblich seien seit April 1957 Schwindelanfälle aufgetreten, die er besonders dann bemerkte, wenn er sich plötzlich drehte. Während dieser Zeit sei ihm auch aufgefallen, dass er seinen linken Arm nicht ohne Mühen über die Horizontale hochheben konnte. Versuchte er es mit Gewalt, so traten jeweils heftige Schmerzen im Schultergelenk auf. Ausserdem habe er festgestellt, dass sein Gedächtnis in letzter Zeit nachlasse und dass das Denken ihm schwerer falle.

Klinischer Untersuchungsbefund: 62-jähriger, schlankwüchsiger Patient in ausreichendem KZ und EZ; Körpergrösse 163 cm, Gewicht 65,5 kg. Die Haut war gut durchblutet. Nasen- und Rachenraum unauffällig, insbesondere kein Anhalt für Foci oder Schleimhautatrophien. Thorax normal geformt, klinisch und röntgenologisch fand sich ein mässiggradiges Lungenemphysem mit Infekteresten im linken Obergeschoss. Das Herz war klinisch und röntgenologisch sowie elektrokardiographisch ohne krankhaften Befund. Die Röntgenaufnahme zeigte eine höhergradige Aortenelongation und -Sklerose. Der Blutdruck am rechten Arm lag in Ruhe bei 160/100 mm Hg, am linken bei 110/75 mm Hg. Es bestand ein leichter Temperaturunterschied zwischen beiden Armen, die Hautfarbe des linken Armes war gegenüber dem rechten angedeutet cyanotisch. Der Radialispuls war links erheblich schlechter zu palpieren als rechts. Die Pulsation beider Carotiden war gleich kräftig. Arterienverkalkungen im Bereich des linken Armes waren röntgenologisch nicht nachweisbar. Im Os-

cillogramm fand sich dagegen eine deutliche Herabsetzung der arteriellen Durchblutung des ganzen linken Armes. Hinweise auf neuritische Prozesse oder Erkrankungen des linken Schultergelenkes bzw. der Wirbelsäule bestanden nicht. Bauchorgane regelrecht. Desgleichen boten die unteren Extremitäten keine Normabweichungen.

Die Laboratoriumsbefunde: WaR Ø, BSG 5/10, Blutstatus unauffällig, normale Serumlabilitätsreaktion und Elektrophorese, Rest-N 34,6 mg%, normaler Urinstatus; im Stuhl Trichocephalus dispar.

Verlauf: Bei einer 11-tägigen symptomatischen Behandlung mit täglich dreimal 1 Tablette Ronicol und dreimal täglich 1 Tablette Rulun sowie gleichzeitigen Bewegungsübungen trat eine Besserung der Armbeweglichkeit und ein Nachlassen der Schmerzen ein. Die arteriellen Durchblutungsstörungen konnten allerdings objektiv messbar nicht beeinflusst werden.

D i s k u s s i o n

Vergleicht man die beschriebenen Krankheitsfälle mit den aus der Literatur bekannten Takayasukischen Syndromen so fällt ohne weiteres auf, dass unsere Patienten das Vollbild des typischen Aortenbogensyndroms mit gleichzeitigem Auftreten schwerer Durchblutungsstörungen und den daraus sich sekundär ergebenden trophischen Schädigungen am Kopf sowie im Schulter-Armbereich nicht boten; andererseits aber sind komplette bzw. partielle Formen bei gezielter Diagnostik keineswegs so selten zu beobachten, und die oft vielgestaltigen Beschwerden bzw. objektiv fassbaren, morphologischen oder funktionellen Ausfälle können dann nosologisch einheitlich interpretiert werden.

Im einzelnen ist auszuführen, dass das bei Fall 1 (Pat. H.) beschriebene Krankheitsbild im Anfangsstadium mit seinen einseitigen Armsymptomen (Parästhesie, arterielle Durchblutungsstörungen etc.) und deren fast dramatische Verschlechterung (Gangrän der linken Hand) zweifellos den Verdacht auf eine im Bereich der A. subclavia und evtl. auch der A. carotis gelegene intravasculäre, mechanisch-wirksame Durchflussbehinderung nahelegen müsste, zumal Anhaltspunkte für eine generalisierte Gefässerkrankung nicht gegeben waren. Gegen einen typischen Morbus Takayasu sprach allerdings das Fehlen entzündlicher Erscheinungen (sämtliche Laborbefunde während der ersten Beobachtungsphase waren normal) oder lunischer Symptome sowie auch die praktisch unauffällige Morphologie der Aorta. Der spätere Krankenhausaufenthalt mit der vorwiegend auf das Abdomen gerichteten Diagnostik und das dann ausgeprägte Bild eines bereits metastasierten Ma-

gencarcinoms überdeckte zwar die Erscheinungen seitens der vaskulären Schädigungen, erklärt aber letztlich den Entstehungsmechanismus der Arm- bzw. Handerkrankung. Man wird natürlich retrospektiv postulieren müssen, dass wahrscheinlich bereits die initialen Beschwerden mit relativ rasch sich entwickelnder Handgangrän wie überhaupt die Durchflussbehinderung im Gebiet der linken Subclavia auch auf mechanische Kompression des Gefässlumens von aussen her durch regionäre Ca. Metastasen zurückzuführen waren. Diagnostisch wird man deshalb ein metastatisch-bedingtes, symptomatisches Aortenbogensyndrom annehmen müssen.

Die an zweiter Stelle beschriebene Beobachtung (Pat. R.) ist insofern besonders bemerkenswert, als hier die endgültige Diagnose erst über den Weg eines auswärts angenommenen Mediastinaltumors ermöglicht wurde. Den Patienten selbst hatten lediglich Sehstörungen bzw. Schwindelerscheinungen sowie eine ihn beunruhigende Gewichtsreduktion zum Arzt geführt. Nachdem sich gleich nach Beginn des Klinikaufenthaltes die mediastinale Verschattung nicht als Tumor, sondern als grosses, luetisches Aneurysma herausgestellt hatte, lagen Untersuchungen im Hinblick auf etwa dadurch verursachte arterielle Durchblutungsstörungen im Bereich der oberen Extremitäten und des Kopfgebietes auf der Hand. Die dabei erhobenen Befunde liessen erkennen, dass es durch die syphilitische Erkrankung der Aorta und der von ihr abgehenden grossen Gefässe bereits zu eindeutig fassbaren, aber funktionell noch nicht gravierenden Störungen in der arteriellen Blutversorgung des linken Armes gekommen war (partiell symptomatisches Aortenbogensyndrom). Ob darüber

hinaus auch die Augensymptome in unmittelbarem Zusammenhang mit den proximal gelegenen (luetischen) arteriitischen Prozessen standen, ist zwar wahrscheinlich, konnte aber bei dem Fehlen sonstiger hypoxämisch-dystrophischer Symptome im Versorgungsbereich der A. carotis nicht bewiesen werden. Die interessante Frage, wie weit die in der Klinik eingeleitete spezifische Therapie eine Besserung oder gar völlige Wiederherstellung der arteriellen Durchblutung bewirkte, konnte leider nicht beantwortet werden, da der Patient inzwischen verstorben ist und zu Kontrolluntersuchungen nicht mehr zur Verfügung steht.

Die in Fall 3 dargestellte Krankengeschichte (Pat. Sch.) zeigte eindrucksvoll auf, bis zu welchem schwerem Grade funktionelle Störungen auch durch grobmorphologisch relativ wenig alteriert erscheinende Gefäße ausgelöst werden können. Bei dem betreffenden Patienten traten neben rechtsseitigen Paraplegien Jackson-Anfälle auf, als deren Ursache man, - zumal andere ätiologisch in Frage kommende Leiden ausgeschlossen werden konnten -, eine Lumeneinengung der linken A. carotis communis am Abgang des Aortenbogens und daraus resultierende, cerebrale Hypoxämie annehmen muss. Für diese Überlegung spricht, abgesehen von hiermit korrelierenden neurologischen Befunden, im wesentlichen die gleichzeitig nachweisbare Minderdurchblutung des linken Armes. Pathogenetisch wird man das Zustandekommen des bei Sch. diagnostizierten (fast kompletten) symptomatischen Takayasu-Syndroms unter anderem dadurch erklären können, dass man eine schon lange bestehende, - früher aber durch Kollateralkreisläufe ausreichend kom-

pensierte -, Einengung der vom Aortenbogen abgehenden Gefäße annimmt, wobei mit höherem Lebensalter durch stärkere Ausbildung physio-sklerotischer Wandschädigungen subakute Insuffizienzerscheinungen auftraten. Die therapeutischen Möglichkeiten, wie auch die prognostischen Erwartungen erschienen unter solchen Umständen naturgemäss begrenzt.

Die Art der Beschwerden des an vierter Stelle aufgeführten Falles (Pat. B.) wies schon primär auf einseitige arterielle Durchblutungsstörungen im Stromgebiet der A. subclavia und - allerdings schwächer - auch der A. communis hin. Bei der typischen Ausprägung der Symptomatik kommen distale Gefässalterationen (z.B. Artheromatose, und entzündliche oder embolische Vorgänge) kaum in Betracht, sodass besonders bei der vorliegenden erheblichen Aortensklerose ein auf degenerativ-sklerotischer Basis entstandenes (symptomatisches) Aortenbogensyndrom angenommen wurde. Beachtlich ist dabei, dass die ständigen vaskulär bedingten Schulter- und Armschmerzen von Pat. B. zu einer längeren Schonhaltung des linken Schultergelenkes veranlassen, wodurch es bereits zu beginnender Kapselschrumpfung mit Fixierung des Armes gekommen war, ein Befund, der zu beruflicher Leistungsminderung führt und damit Auswirkung des Leidens auch auf die Sozialsphäre erkennen lässt.

Fasst man die eigenen Beobachtungen epikritisch zusammen, so wird deutlich, dass einerseits das von Takayasu erstmals beschriebene Syndrom keineswegs so selten ist, wie ursprünglich angenommen wurde und dass andererseits die Ätiologie des klinisch unter Umständen durchaus einheit-

lich erscheinenden Krankheitsbildes recht vielgestaltig sein kann. Im Hinblick auf die zugrunde liegenden pathomorphologischen Mechanismen überrascht dabei, dass - sofern man von der Mesoarteritis luica mit Aneurysmabildung im Fall 2 absieht - entzündliche Prozesse, etwa im Sinne echter (unspezifischer) endarteritischer oder panarteriitischer Reaktionen nicht nachgewiesen werden konnten. Rein degenerative Wandveränderungen dagegen (wie in Fall 3 und 4) wird man schon deshalb öfter antreffen, weil gefäßsklerotische Umbauvorgänge gerade bei der Aorta besonders früh und häufig aufzutreten pflegen. Warum es bei dieser Sachlage nur so selten zu funktionellen Störungen nach Art der "pulseless disease" kommt, bleibt unklar, auch muss offen bleiben, ob den hier geschilderten Fällen mit atheromatöser Lumeneinengung (vorwiegend der Carotiden bzw. Armgefäße) nicht larviert verlaufene lokalisierte entzündliche Intimaerkrankungen vorangegangen sind. Des weiteren muss betont werden, dass die früher neben dem Fehlen des Radialispulses als Kardinalsymptome angesehenen Kataraktbildungen und Alterationen der Netzhautgefäße zumindest beim inkompletten Aortenbogensyndrom keineswegs obligat sind. Letztlich sei erwähnt, dass sich die Diskrepanz zwischen den klinisch oft schwerwiegenden Ausfallserscheinungen und dem relativ geringfügig ausgeprägten anatomischen Substrat allein aus der für die Aufrechterhaltung normaler physiologischer Funktionen entscheidenden Lokalisation der Erkrankung an der Abgangsstelle wichtiger arterieller Gefäße erklärt.

Z u s a m m e n f a s s u n g

Es werden Ätiologie, Symptomatik und epidemiologische Kriterien des in der Medizin erst relativ kurz bekannten und bisher nur wenig beschriebenen sog. Aortenbogensyndroms aufgezeigt und diskutiert. An Hand von vier eigenen Fällen wird auf die vielgestaltige Erscheinungsform des Krankbildes sowie die sich daraus ergebenden therapeutischen und prognostischen Konsequenzen verwiesen.

S c h r i f t t u m

1. TAKAYASU, M.: Acta Soc. Ophthalmo. Jap. 12, 554 (1908) zit. n. Caccamise u. Whitman (2).
2. CACCAMISE, W.C., u. J.F. WHITMAN: Amer. Heart J. 44, 629-633 (1952).
3. HARDERS, H. u. WENDEROTH, H.: Dtsch. Arch. klin. Med. 202, 194 (1955).
4. ROSS, R.S. u. MCKUSICK, V.A.: Arch. int. Med. 92, 701 (1953).
5. ASK-UPMARK, E.: Acta med. Scand. (Stockh.) 149, 161 (1954).
6. SHIMIZU, K.: Persönliche Mitteilung (1957).
7. SHIMIZU, K. u. SANO, K.: J. Neuropath. and clin neurol. 1, 37-47 (1951).
8. SANEN, F.J.: Klin. Wschr. 15, 814-816 (1959).
9. BENEKE, R.: Virchows Arch. 254, 722 (1925).
10. FRIESE, G. u. ROTZLER, A.: Z. f. Kreislauf-fschg. 46, 353 (1957).
11. BAYERMAN, G.: Der Chirurg 9, 415-416 (1957).
12. BITTORF, A.: Med. Klin. 422, (1947).
13. JORES, J.: Hdb. d. spez. path. Anat. u. Hist., Bd. 2, 667 (1924).
14. STADLER, E.: "Syphilis des Herzens und der Gefäße" Vlg. Theodor Steinkopf (1932).
15. JOÛB, A.: Schweiz. med. Wschr. 431-432 (1947).
16. LEWIS, T. u. STOKES, J.: Brit. Heart J. 4, 57 (1942).
17. KOSZEWSKI, B.J. u. HUBBARD, T.F.: Circulation 16, 406-410 (1957).
18. LAMPEN, H.: Dtsch. med. Wschr. 1431- 1434 (1952)
19. LAMPEN, H. u. WADULLA, H.: Dtsch med. Wschr. 144-147 (1950).
20. VOLHARD, F.: Neue med. Welt 38 (1950).
21. MAURER, F.: Amer. Heart J. 17, 716-724 (1939).

22. KROSCH, H. u. ROHDE, J.: Medizinische 15, 526-530 (1957).
23. BIRKE, G., EJRP, B. u. OLHAGEN, B.: Angiology 8, 433-455 (1957) U.S.A.
24. MISRA, S.S., SATYA PRAKASH u. REM IATA AGRAWAL.: Amer. Heart J. 57, 177-184 (1959).
25. LESSOF, M.H., GLYNN, L.E.: Lancet 18, 799-801 (1959).
26. WARREN, R. u. TRIEDMAN, L.: New Engl. J. of Med. 257, 685-690 (1957).
27. CHRIST ARAVANIS, STAVROS AVGOUSTA KIS u. GEORGE MICHAELIDES: Amer. Heart. J. 56, 126-128 (1958).
28. IRVING, M., SILBER u. NORMAN ROSENBERG: A.M.A. Arch. of Surgery 78, 372-375 (1959).
29. JANET, R. KINNEY: Amer. Heart J. of Med. 22, 331-333 (1957).
30. GIBBONS, Th. B. u. KING, R.C.: Circulation 15, 845-849 (1957).
31. MÜLLER, N.: Neurologie-Psychatrie, 26, 638-655 (1958).
32. Übersichten: Das Aortenbogensyndrom, Dtsch. med. Wschr. 28, 1134.
33. MATTHES, K.: Kreislaufuntersuchungen am Menschen mit fortlaufend registrierenden Methoden (1951).
34. Annotations: Lancet 588-589 (1954).
35. CHANG HSIO-TEH, CHANG AN u. CHIU FU-HSI: Chinese J. 73, 163 (1955) zit. n. Krosch u. Rohde (22).
36. HUEBER, E.F., PHILIPPI, I. u. WOHLRAB, K: Wien. Klin. Wschr. 66, 462 (1954).
37. BARKER, N.W., u. EDWARDS, J.E.: Circulation 11, 486-492 (1955).
38. FRØVIG, A.G.: Acta psych. neurol. Suppl. 39, (1946).
39. PANTER, K.: Dtsch. Z. Nervenheilkunde 176,

- 55-66 (1957).
40. FRIEDE, R.: Arch. Psych. u. Z. Neurol. 193, 492-501 (1955) zit. n. Müller (31).
41. COHEN, H. u. DAVIE, T.B.: Incet 1, 852-855 (1933).
42. MARTORELL, F. u. FABRÉ, J.: Angiology 5, 39-42 (1954).
43. SCHINZ, H.R., BAENSCH, W.E., FRIEDL, R. u. UEHLINGER, E.: "Lehrbuch der Röntgendiagnostik" (1950).
44. SCHONHAUER, L.: Die Chirurgie von Kirschner u. Normann (1948).
45. CLARE, F.B., SCHILP, A.O. u. STARR, A.M.: A.M.A. Arch. Surg. 73, 939 (1956) zit. n. Krosch (22).
46. JACOB, W.u. PRELLWITZ, W.: Ärztl. Wschr. 11, 375 (1956).
47. KROSCH u. ROHDE: Z. f. d. ges. inn. Med. u. ihre Grenzgebiete, 12, 888 (1957).
48. EDEN, K.G.: Brit. J. Surg. 27, 111 (1939).
49. RICHLIN, P.: Schweiz. med. Wschr. 86, 1135 (1956).
50. LERICHE, R.: Angiology 3, 380-383 (1952).
51. SYMONDS, C.O.: Brain 50, 259-260 (1927) zit. n. Müller (31).
52. HAFFNER, S.: Dtsch. Arch. klin. Med. 60, 523-547 (1898).
53. APPELMANN, M., J. MICHIELS u. L. MISOTTEN: Bull. Soc. Belge. d'Ophthalmolog. 110, 141-150 (1955) zit. n. Müller (31).
54. LIAVERO, F.: "Thrombendangiitis obliterans des Gehirns" Neurologisch-Psychatisches Syndrom. Benno Schwabe, Basel 1948.
55. STAMMLER, A.: Neurol. 18, 606 (1950).
56. GRONEMEYER, W.: Dtsch. med. Wschr. 76, 857 (1951).
57. HARDT, H.O.: Dtsch. med. Wschr. 81, 2061 (1956)

58. ELLIOT, A.H., USSHER, N.T., a.c.s. STONE:
Amer. Heart J. 17, 69-75 (1939).
59. HEGGLIN, R.: Differentialdiagnose innerer
Krankheiten (1960).
60. BROSER, F.: Nervenarzt 28, 176 (1957).
61. UNTERHARNSCHEIDT, F.: Nervenarzt 27, 481
(1956).
62. KREMER, K.: Thoraxchirurgie 7,3, 334-342
(1959).
63. BRAUCH, F.: Dtsch. med. Wschr. 79, 676 (1954).

Lebenslauf

Am 6. Januar 1928 wurde ich als Sohn des Abolfasel Kamali und seiner Ehefrau Naschanum in Damghan/Iran geboren.

Wenige Jahre später zogen wir aus beruflichen Gründen meines Vaters nach Teheran.

Mit dem 6. Lebensjahr wurde ich an einer Volksschule in Teheran eingeschult. Nach 6-jähriger Schulzeit erhielt ich mein Abschlusszeugnis und trat noch im selben Jahr in die Oberrealschule ein.

In dieser Schule legte ich nach 5-jähriger Studienzeit die Reifeprüfung (1. Abitur) ab.

Da ich schon als Kind grosses Interesse an den Naturwissenschaften hatte, setzte ich meine Studienzeit auf dem naturwissenschaftlichen Zweig fort. Ein Jahr später bestand ich die Reifeprüfung (2. Abitur) für den naturwissenschaftlichen Zweig und erhielt somit das Reifezeugnis.

Im selben Jahr begann ich mit dem Chemiestudium an der Universität Teheran. Während dieser einjährigen Studienzeit erwachte mein Interesse für das Medizinstudium. Ich unterbrach das Chemiestudium im zweiten Jahr und flog 1951 nach Deutschland. Dort begann ich an der Johannes-Gutenberg-Universität Mainz das Studium der Medizin mit dem Hauptfach Medizin und den Nebenfächern Chemie und Pharmazie.

Im Jahre 1953/54 legte ich die Vorprüfung (Physikum) und im Jahre 1955/56 das Staatsexamen für Pharmazie an der Universität Mainz ab. Das medizinische Staatsexamen bestand ich am 3. April 1958 ebenfalls an der Universität Mainz.

Mein Bestreben bestand nun darin, meine Medizinalassistentenzeit abzusolvieren und später den

Facharzt für Chirurgie zu erwerben.

In der Zeit vom 11. 6. 1958 bis zum 15. 5.

1959 war ich als Medizinalassistent auf der inneren Abteilung der Univ.-Poli-Klinik Mainz tätig. 1959 wechselte ich mein Tätigkeitsfeld und arbeitete vom 16. 5. 1959 bis zum 31. 10. 1959 auf der chirurgischen Abteilung und vom 1. 11. 1959 bis März 1960 auf der gynaekologisch-geburtshilflichen Abteilung des Stadtkrankenhauses Wetzlar.

Am 1. 4. 1960 wechselte ich erneut meinen Arbeitsplatz, um meine Medizinalassistentenzeit auf der chirurgischen Abteilung des Friedrich-Zimmer-Krankenhauses in Herborn/Dillkreis zu beenden. Am 30. 6. 1960 wurde mir nach zweijähriger Medizinalassistentenzeit die Approbation erteilt, so dass ich nun als Assistenzarzt meine Tätigkeit in Herborn fortsetzen konnte. Im September 1960 erkrankte mein Vater schwer. Ich musste meine Tätigkeit am Friedrich-Zimmer-Krankenhaus unterbrechen und reiste sofort nach Teheran ab. Als ich im März 1961 nach Deutschland zurückkehrte war meine Stelle in Herborn bereits wieder neu besetzt worden.

Seit dem 15. 3. 1961 arbeite ich nun bis auf weiteres auf der chirurgischen Abteilung des Kreiskrankenhauses Braunfels/Lahn.

